

## 두시엔느 근디스트로피 환자에서 비침습적 환기보조 중 발생한 기흉

— 증례 보고 —

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병 재활연구소

백종훈 · 강성웅 · 최원아 · 이순규

### Pneumothorax Associated with Noninvasive Intermittent Positive Pressure Ventilation in Duchenne Muscular Dystrophy

— A case report —

Jong Hoon Baek, M.D., Seong Woong Kang, M.D., Ph.D., Won Ah Choi, M.D. and Soon Kyu Lee, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Rehabilitation, Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a severe X-linked recessive disorder characterized by rapid progression of muscle wasting and weakness. Long term noninvasive intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) is an important treatment for neuromuscular patients with chronic respiratory failure. NIPPV is easy to administer and life-threatening

complications are rare. We report two cases of pneumothorax associated with long term NIPPV in DMD. Given the increasing utilization of chronic NIPPV, we suggest that caregivers and patients must be aware of this potentially life-threatening complication. (*J Korean Acad Rehab Med* 2009; 33: 735-738)

**Key Words:** Duchenne muscular dystrophy, NIPPV, Pneumothorax

## 서 론

두시엔느 근디스트로피(Duchenne muscular dystrophy) 환자에서는 만성 폐포 저환기(chronic alveolar hypoventilation)와 연관된 호흡기계 합병증으로 인한 사망률이 90%까지 보고되고 있었으나<sup>1</sup> 최근 인공 호흡기 등 호흡기계 관리 및 치료의 발달로 환자들의 평균 수명이 연장되고 있다.<sup>2</sup> 특히 이동용 호흡기를 이용한 비침습적 간헐적양압환기법(non-invasive intermittent positive pressure ventilation, NIPPV)은 호흡 근력의 약화로 인해 호흡 부전에 빠진 환자들에서 매우 중요한 치료법으로 시행되고 있다.<sup>3</sup> NIPPV는 기관절개를 시행하여 인공호흡기를 사용하는 경우보다 폐렴 발생 및 호흡기계 합병증으로 인한 병원 입원 빈도와 재원 기간을 줄일 수 있으며, 환자들의 사회 생활을 가능하게 함으로써 높은 삶의 만족도를 가진다는 장점이 있다.<sup>3,4</sup> 또한 폐 압력 손상이나 기흉 등의 비교적 심각한 부작용은 거의 보고된

바가 없고, 비강 마스크를 통한 공기 유입으로 인해 생기는 입마름, 비출혈, 공기 삼킴증 등의 부작용만 보고되고 있어 안전한 치료법으로 인정받고 있다.<sup>5</sup>

미국의 통계에 의하면 성인 남성 10만명당 연간 7.4명의 비율로 자발성 기흉이 발생하는 반면, 두시엔느 근디스트로피 환자에서는 4~15%의 높은 비율로 발생하는 것으로 보고되고 있다.<sup>6</sup> 두시엔느 근디스트로피 환자에서 기흉의 발생률이 높은 것은 호흡근의 약화로 인한 폐포 환기가 원활하게 이뤄지지 않고, 폐 기포(bullae) 등의 기저 질환이 많으며, 기도 내 분비물의 불충분한 배출로 인한 기도 내 압력 증가 등을 원인으로 꼽을 수 있다.<sup>6</sup> 그러나 척추 변형이나 NIPPV의 사용 여부는 기흉 발생과 관련이 없는 것으로 알려져 있으며<sup>7</sup> 실제로 NIPPV의 사용 중 기흉이 발생한 보고는 전 세계적으로도 매우 드물고<sup>4</sup> 국내에서는 아직 보고된 바가 없는 상태이다.

이에 저자들은 NIPPV를 이용하여 호흡 보조를 받던 두시엔느 근디스트로피 환자들 중 기흉이 발생하여 치료한 2명의 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

### 증례 1

두시엔느 근디스트로피로 진단받고 NIPPV로 호흡 보조

접수일: 2009년 7월 23일, 게재승인일: 2009년 10월 9일

교신저자: 최원아, 서울시 강남구 언주로 712

☎ 135-720, 연세대학교 강남세브란스병원 재활의학과

Tel: 02-2019-3495, Fax: 02-3463-7585

E-mail: reedlove37@yuhs.ac

본 연구는 2009년 연세대학교 의과대학 근육병연구소 연구비 지원으로 이루어졌음.

를 받아 오던 24세의 남자 환자가 12시간 전부터의 좌측 흉통 및 호흡 곤란을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 과거력상 당뇨병, 고혈압, 결핵은 없었으나 좌심실 비대를 동반한 심부전으로 강심제 및 이뇨제를 포함한 약물 치료를 시행중인 환자였다. 또한 호흡근력의 약화로 인한 만성호흡부전으로 4년 전부터 비강 마스크를 이용하여 이동형 호흡기(portable ventilator: PLV-100<sup>®</sup>, Respironics Inc., Murrysville, USA)를 24시간 계속해서 사용하고 있었다. 환자는 비흡연자이며 만성 폐쇄성 폐질환이나 기관지염 등의 병력은 없었고, 원활한 객담 배출과 폐 용적 유지를 위해 공기누적운동(air stacking exercise)을 시행하고 있었다. 응급실 내원 한 달 전에 시행한 호흡기능 평가에서 폐활량은 250 cc로 정상치의 6.9%였고, 종말호기 후 이산화탄소 분압(end-tidal CO<sub>2</sub>, EtCO<sub>2</sub>)은 33 mmHg로 고탄산혈증의 소견은 없었다. 호흡기의 1회 호흡량은 950 ml, 분당 호흡수는 12회로 설정되었으며, 흡기시 기도 양압은 15~20 mmHg로 유지되고 있었다.

환자의 키는 154 cm, 몸무게는 30 kg이었으며, 이학적 검사상 양측 상하지의 근력은 Medical Research Council grade 2로 측정되었다. 모든 일상생활동작은 완전히 의존적이었고 휠체어 보행만 가능하였다.

내원 당시 시행한 동맥혈가스분석검사(arterial blood gas analysis, ABGA)상 pH 7.248, pCO<sub>2</sub> 38.1 mmHg, pO<sub>2</sub> 99.3 mmHg, SaO<sub>2</sub> 96.9%였으며, 혈액 검사상 백혈구 28,050/ $\mu$ l, 중성구 92.2%로 증가되었으며 청진상 좌측 폐의 호흡음이 현저하게 감소되어 있었다. 응급실에서 시행한 흉부 방사선에서 크기가 50% 이상의 좌측 기흉이 진단되어 흉관 삽입술을 시행하였다(Fig. 1).

흉관 삽입 후 4일째 시행한 흉부 방사선 상에서 좌측 기흉은 10% 미만으로 호전되고 호흡 곤란 및 흉통 등의 증상이 호전되어 흉관 제거 후 퇴원하였다. 퇴원 후에도 NIPPV를 이용하여 24시간 호흡 보조를 시행하고 있으며, 20개월 동

안의 추적 관찰시 기흉 등의 재발은 없었다.

## 증례 2

NIPPV를 이용하여 24시간 호흡 보조를 받고 있는 26세의 두시에느 근디스트로피 환자가 3일 전부터의 흉통, 호흡 곤란, 기침을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 본 환자 역시 심부전으로 이뇨제를 포함한 약물 치료를 시행하고 있었고 호흡근 약화로 인한 만성호흡부전 진단 하에 2년 전부터 비강 마스크를 이용하여 이동형 호흡기(portable ventilator: LTV-900<sup>®</sup>, Pulmonetic systems Inc., Minneapolis, USA)를 24시간 사용하고 있었다. 내원 4개월 전에 시행한 호흡기능 평가에서 폐활량은 480 cc로 정상치의 12.4%, 종말호기 후 이산화탄소 분압은 38 mmHg로 측정되었다. 호흡기의 1회 호흡량은 650 ml, 분당 호흡수는 12회로 설정되어 있었으며, 흡기시 기도 양압은 15~20 mmHg로 유지되고 있었다.

환자의 키는 150 cm, 몸무게는 28 kg이었고, 이학적 검사상 양측 상하지의 근력은 Medical Research Council grade 1이었으며 독립적 앉기가 불가능하며 일상동작 수행시 타인의 전적인 도움이 필요한 상태였다.

내원 당시 시행한 동맥혈가스분석 검사상 pH 7.494, pCO<sub>2</sub> 35.4 mmHg, pO<sub>2</sub> 52.9 mmHg, SaO<sub>2</sub> 89.8%였으며, 혈액 검사상 백혈구 7,410/ $\mu$ l, 중성구 88.2%이었다. 본 환자 역시 좌측 폐의 호흡음이 감소되어 내원 후 시행한 흉부 방사선 및 흉부 컴퓨터 단층 촬영에서 양측 폐의 기흉이 진단되었다(Fig. 2-A). 이전 흉부 사진에서도 우측 폐의 기흉은 지속적으로 관찰되고 있었던 상태이며 좌측 폐에 30%의 기흉 소견이 관찰되어 우선 좌측 폐에 흉관 삽입술을 시행하였고(Fig. 2-B) 배액 펌프를 통해 지속적으로 음압을 유지하였다. 흉관 삽입술 시행 후에도 방사선 사진상 공기 유출이 지속되고 호흡 곤란 등의 임상 증상이 호전되지 않아 비디오 흉부수술(video-assisted thoracoscopic surgery, VATS)을 이용하여 흉막 유착술(pleurodesis)을 시행하였다. 수술 후 기흉은 다소 호전되었으나 흉부 방사선 상에서 기흉 소견이 지속되어 좌측의 흉관을 유지한 채 퇴원하였다.

4개월 후, 환자는 다시 우측 폐에 기흉이 발생하여 타 병원에서 흉관 삽입술을 시행하였으나 공기 유출(air leakage)이 지속되어 본원에 입원하였다. 흉부 방사선상 좌측 기흉의 크기가 30% 정도였고, 양쪽 폐에서 공기 유출이 지속되고 있어 폐기포 절제술(bullectomy)이 필요한 상태이나 휠체어 보행만 가능한 환자의 낮은 활동성과 수술의 위험성 등을 고려하여 수술 대신 양쪽에 삽입된 흉관을 그대로 유지하기로 하였다. 이후 환자의 증상 및 흉부사진상 기흉 소견이 다소 호전되었으나 공기 누출이 지속되고 있어 양쪽 폐에 삽입된 흉관을 유지한 채 퇴원하였다. 흉관 삽입술 시행 6개월 후, 타 병원에서 우측 폐의 흉관은 제거하였다. 하지만 좌측 폐에서는 흉관 삽입 20개월 후까지 공기 누출이 지속되고 흉막 삼출액도 있음을 확인하였다.

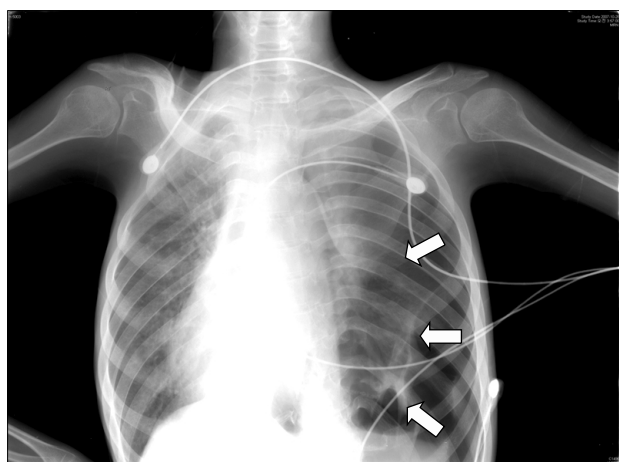
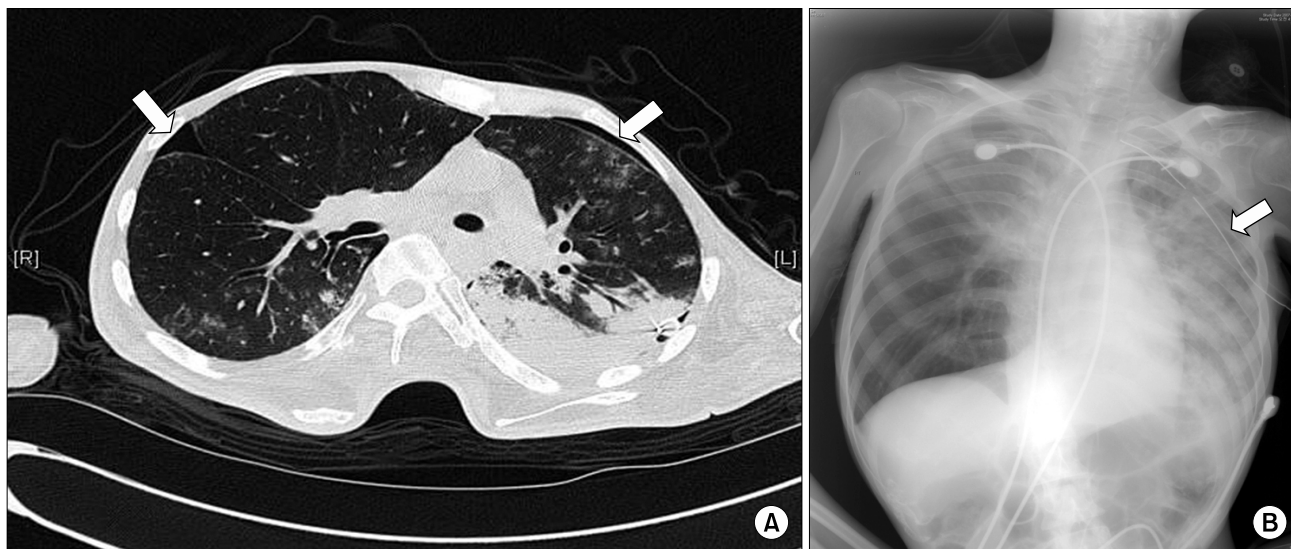


Fig. 1. Anteroposterior chest radiograph showing a large left-sided pneumothorax.



**Fig. 2.** High resolution CT scan demonstrating bilateral pneumothoraces (A) and anteroposterior chest radiograph showing a left-sided chest tube insertion (B).

## 고 찰

NIPPV는 호흡근의 약화로 인한 호흡 마비 환자들에게 매우 중요한 치료이며, 기관지 절개를 하는 침습적 호흡기 사용법보다 폐렴 등의 호흡기계 합병증이 적고 환자들의 만족도가 매우 높은 치료법이다.<sup>3,4</sup> 더욱이 NIPPV를 장기간 사용하였을 때 생기는 부작용은 비강이나 부비동의 통증, 공기 삼킴, 입마름, 마스크가 닿는 부위에 생기는 상처 등 대부분 기구와 관련된 것들이며, 흡기압력을 25 mmHg 이하로 낮게 조절하기 때문에 폐 압력손상이나 기흉 등과 같은 부작용이 거의 없는 안전한 치료법이라고 할 수 있다.<sup>5,8</sup>

두시엔스 근디스트로피 환자들은 폐렴이나 폐 기포와 같은 폐의 기저 질환의 유병률이 높아 자발성 기흉의 발생률이 일반인들과 비교하여 높게 나타나지만, 기흉이 발생하더라도 대부분 무증상이다.<sup>6,7</sup> 또한 20세 이상의 비교적 많은 나이와 30 kg 이하의 작은 체중이 자발성 기흉 발생에 유의한 영향을 주는 것으로 나타났으며 척추 변형이 심하거나 NIPPV를 사용하는 것 자체는 기흉의 발생률에 영향을 주지 않는 것으로 알려져 있다.<sup>7</sup>

본 증례에서도 환자들은 모두 20세 이상이며 체중 역시 30 kg과 28 kg으로 30 kg 이하의 고 위험군에 속하였다. 특히 증례2의 환자는 흉관 삽입술을 시행하였음에도 잘 호전되지 않고, 기흉이 반복되어 발생하였다. 이로 인해 우측 폐에도 흉관 삽입을 해야 했으며 지속되는 공기 누출과 흉막 삼출액으로 인해 완전히 흉관 제거를 하지 못했다는 점에서 기존의 보고와는<sup>4</sup> 다른 치료 경과를 보였다.

장기간의 NIPPV 사용 자체가 기흉의 발생에 영향을 미치

지 않는다 하더라도 환자의 기저 질환의 여부에 따라 달라질 수 있을 것으로 생각한다. NIPPV를 사용하는 대부분의 환자들은 일회 호흡량을 일정하게 조절하도록 하여, 감기나 폐렴 등으로 인해 객담의 배출이 원활하지 않을 경우, 같은 양의 공기가 들어오더라도 기도 내 압력이 증가할 수 있다. 증가한 기도 내 압력 자체가 기흉이나 폐 압력손상을 초래하지는 않으나, 폐기포, 폐기낭, 폐기종 등 폐의 기저 질환이 있는 경우, 기흉을 초래하였다는 보고도 있다.<sup>8</sup> 따라서 이와 같은 폐 질환이 있는 환자들에서는 폐 질환 치료와 선행되어야 할 것으로 생각한다.

또한 많은 환자들에서 수면 시에 공기 유출을 방지하고, 수면의 질을 높이기 위해 턱끈을 사용하고 있는데 이로 인한 기도 내 압력 상승의 가능성도 생각할 수 있다.<sup>9</sup> 따라서 턱끈을 사용하는 환자들은 수면 시 이동형 호흡기의 최대 압력이 어떻게 변하는지 잘 관찰하여야 한다. 폐에 기저 질환이 있거나 위험 요소가 높은 환자들에서는 높아진 흡기 압력에 장기간 노출됨으로써 기흉 등의 합병증이 생길 수 있는 가능성을 완전히 배제할 수는 없기 때문에 호흡기의 압력 조절에 더욱 주의하여야 할 것이다.

NIPPV는 만성 폐쇄성 폐질환이나 근디스트로피 환자와 같은 만성 호흡 부전 환자들에게 중요한 치료 방법으로 이용되고 있으며, 앞으로도 그 중요성은 더욱 증가할 것으로 생각된다. 장기간의 NIPPV 사용 자체가 폐 압력손상이나 기흉의 직접적인 원인이 되지는 않지만, 위험 요소를 가진 환자들에서는 예방을 위한 노력들이 필요할 것이다.

이를 위해서는 보호자와 환자 모두 이동형 호흡기와 비강 마스크, 턱끈 등의 사용법을 정확히 숙지하고, 호흡기 수칙을 마련하여 호흡기에 설정된 호흡량과 호흡수, 최대 압력

등을 기록하고 정기적으로 의료진을 방문하여 호흡기의 이상 유무와 함께 올바르게 사용하는지를 확인하여야 할 것이다. 또한 평소 공기누적운동을 꾸준히 시행하여 폐의 유순도를 잘 유지할 수 있도록 하여야 하며, 감기나 폐렴 같은 호흡기 질환으로 인해 객담이 증가하였을 때, 객담 배출을 원활히 할 수 있도록 기침 보조 요법을 익히는 것이 도움이 될 수 있을 것이다. 특히 폐에 기저 질환이 있는 두 시엔느 근디스트로피 환자들에서, 나이가 20세 이상이거나 체중이 30 kg 이하인 경우에는 위에서 언급한 것들과 더불어 세심한 추적 관찰이 중요하다.

### 참 고 문 헌

- 1) Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G. Prolongation of life in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Neurol* 1983; 5: 118-124
- 2) Mohr CH, Hill NS. Long-term follow up of nocturnal ventilatory assistance in patients with respiratory failure due to Duchenne type muscular dystrophy. *Chest* 1990; 97: 91-96
- 3) Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-1028
- 4) Vianello A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Bevilacqua M. Pneumothorax associated with long-term non-invasive positive pressure ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2004; 14: 353-355
- 5) Management of long-term noninvasive ventilation. In: Hill NS, editor. *Long-Term Mechanical Ventilation*. New York: Marcel Dekker, 2001, 253-304
- 6) Suri P, Burns SP, Bach JG. Pneumothorax associated with mechanical insufflation-exsufflation and related factors. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 951-955
- 7) Yamamoto T, Kawai M. Spontaneous pneumothorax in Duchenne Muscular Dystrophy. *Rinsho Shinkeigaku* 1994; 34: 552-556
- 8) Hill NS. Complications of noninvasive positive pressure ventilation. *Respir Care* 1997; 42: 432-442
- 9) Bach JR, Robert D, Leger P, Langevin B. Sleep fragmentation in kyphoscoliotic individuals with alveolar hypoventilation treated by NPPV. *Chest* 1995; 107: 1552-1558